

# ATENEO DE RESIDENTES DE CLÍNICA PEDIÁTRICA

SECCIÓN A CARGO DE NICOLÁS FALK Y AGUSTÍN IGLESIAS (CODEI)

NATALIA TALAMONA<sup>a</sup>, CAROLINA ORDOÑEZ<sup>b</sup>, ANTONELA OYARBIDE<sup>c</sup> Y CECILIA GOMEZ ELIAS<sup>d</sup>

## PRESENTACIÓN DEL PACIENTE

### Datos personales

Nombre y Apellido: GL.

Edad: 2 años y 8 meses.

Procedencia: Villa Fiorito, provincia de Buenos Aires.

### ENFERMEDAD ACTUAL

La paciente es una niña de 2 años y 8 meses, previamente sana, consulta por debilidad progresiva de miembros inferiores.

La madre refiere que los síntomas comenzaron ocho días previos a la consulta con un registro febril de 38,5°C asociado a un cuadro de vías aéreas superiores, agregándose luego debilidad en miembros inferiores a predominio derecho y alteración de la marcha. Veinticuatro horas previas a la consulta presentó un registro febril de 39,5 °C, sin otros síntomas asociados.

### ANTECEDENTES PERSONALES

Nacida a término, embarazo controlado, serologías negativas. Vacunas completas constatadas, ninguna de reciente administración. No presentó otros antecedentes de relevancia.

### ANTECEDENTES FAMILIARES

No surgieron al interrogatorio antecedentes familiares a destacar.

### Vivienda

Casa de material. Todos los servicios instalados.

### EXAMEN FÍSICO

Regular estado general, afebril (36,4 °C), FC 90/min, FR 24/min, buena mecánica ventilatoria,

con buena entrada de aire bilateral, saturación 98% aire ambiente. TA 106/69 mmHg. Al examen neurológico se evidenciaba debilidad y dolor en miembros inferiores, a predominio derecho, ROT aquilianos, rotulianos y abdomino cutáneos ausentes, sensibilidad de difícil valoración.

No presentaba compromiso de pares craneales, ni signos piramidales ni extrapiramidales. Hipotonía de esfínter anal con prolapso rectal ante maniobra de valsalva. Diuresis y catarsis conservadas.

### Antropometría

- Peso: 11,500 kg (Pc 25-50).
- Talla: 92 cm (Pc 50).

### DIAGNÓSTICO PRESUNTIVO

La paciente se interna con diagnóstico sindromático de parálisis flácida aguda (PFA).

Al interrogatorio dirigido se evidenció ausencia de exposición a tóxicos y de contacto con medio rural. No refiere otros síntomas tales como: diarrea, alteraciones visuales, pérdida de peso, astenia, disfagia.

Se realizan los siguientes exámenes complementarios:

**HMG:** Glóbulos blancos: 8700/mm<sup>3</sup> (34% N/58%L/4%Eo/4%M) Hb: 14,9 g/dl Hto: 46,2% Plaquetas: 296mil/mm<sup>3</sup>.

**Química:** Urea: 22 mg/dl glucemia: 75 mg/dl ácido úrico: 2,4 mg/dl Creatinina: 0,28 mg/dl Ca: 9,6 mg/dl P:4,7 mg/dl Mg: 2,5 mg/dl Bilirrubina total: 0,29 mg/dl Bilirrubina directa: 0,09 mg/dl GPT: 22 mg/dl GOT: 31mg/dl Proteínas totales: 7,2 mg/dl Albúmina: 4,6 mg/dl CPK:69 U/l PCR: 0,09 mg/l

**Citoquímico de LCR:** Recuento celular: 5 (75% polimorfonucleares), Proteínas: **120 mg/dl**, Glucosa: 64 mg/dl (dtx:112 mg/dl) constatándose disociación albúmino citológica en el líquido cefalorraquídeo, con el resto de los resultados dentro de límites normales y cultivo de LCR para gérmenes comunes: negativo.

a. Jefa de Residentes, HNRG.

b. Residente de 2<sup>do</sup> año, HNRG.

c. Residente de 1<sup>er</sup> Año, HNRG.

d. Residente de 4<sup>er</sup> Año, HNRG.

**Con el fin de orientar la búsqueda del sitio anatómico de la lesión que oriente al diagnóstico se realizan:**

**RSM de cerebro: normal.**

**RSM de columna cervical:** se observó refuerzo con contraste a nivel radicular.

**RSM de Columna Dorsal y Lumbar:** evidenció refuerzo de las raíces ventrales, hallazgos correspondientes a una radiculitis.

**EMG:** muestra hallazgos compatibles con enfermedad desmielinizante en miembros superiores e inferiores con denervación en miembro inferior derecho.

Ante estos resultados los diagnósticos diferenciales fueron Síndrome de Guillain Barre (SGB) vs. parálisis flácida por enterovirus.

Se solicitaron:

- Serologías virales: HBV; HCV; CMV; EBV; HIV que resultan negativas.
- Muestra de Materia fecal, y coprocultivo, con resultado negativo y se solicita búsqueda de rotavirus y Enterovirus (Inst. Malbrán y HNRG) , con resultados negativos.
- Aspirado Nasofaríngeo: Inmunofluorescencia para virus Influenza B negativo, Influenza A positivo, **H1N1 POSITIVO**; Picornavirus negativo, Enterovirus negativo. PCR enterovirus (Malbrán y HNRG negativo).
- Viroológico de LCR: enterovirus negativo (HNRG y Malbrán).

A pesar de haberse presentado como una parálisis flácida asimétrica, habiendo descartado enterovirus, se asume el diagnóstico de Guillain Barre con posible etiología viral por H1N1 se inicia tratamiento con Inmunoglobulina endovenosa 2 gr/kg totales en 5 días.

La paciente evolucionó favorablemente por lo que se otorgó el egreso hospitalario continuando tratamiento kinésico ambulatorio y seguimiento por servicio de patología Neuromuscular y clínica.

Luego de 4 meses, deambulaba con apoyo pero presentando caídas frecuentes, persistencia del dolor en miembros inferiores y debilidad muscular proximal.

## DISCUSIÓN

La PFA se define como un síndrome clínico complejo caracterizado por inicio agudo de pérdida o disminución de la fuerza muscular (parálisis/paresia), disminución o ausencia de tono muscular (hipo/atonía), y disminución/ausencia de reflejos (hipo/arreflexia).

Según el sitio anatómico de la lesión pode-

mos pensar en los siguientes diagnósticos diferenciales:

- 1) Médula espinal: mielitis transversa, absceso epidural.
- 2) Médula asta anterior: poliomyelitis, enterovirus.
- 3) Raíz de nervios periféricos: Síndrome de Guillain Barré, enterovirus tóxicos.
- 4) Unión neuromuscular: Botulismo, Miastenia Gravis, intoxicación por órganos fosforados.
- 5) Músculo: miositis, dermatomiositis.

Es de suma importancia realizar un correcto examen físico con el fin de orientar el nivel de la lesión neurológica producida. Ante esta presentación clínica y los resultados de los exámenes complementarios se plantearon como hipótesis diagnósticas el SGB y PFA por enterovirus: a favor de SGB la paciente presentaba debilidad muscular bilateral progresiva y arreflexia, con afectación de la raíz de los nervios periféricos en la RMN y disociación albúmino/citológica en el LCR mientras que a favor de PFA por enterovirus la debilidad muscular era progresiva y asimétrica, con hallazgos en la RNM compatibles.

El Síndrome de Guillain Barre es una polirradiculopatía , que constituye la causa más frecuente de parálisis flácida aguda (PFA) y subaguda en niños . Afecta a todas las edad (infrecuente en <2 años), con leve predominio en varones. Es un trastorno adquirido de los nervios periféricos, que se produce por una respuesta inmune anormal luego de una infección respiratoria o gastrointestinal semanas antes a la aparición de los Síntomas.

Se caracteriza por ser una debilidad muscular simétrica o parálisis motora flácida rápidamente progresiva y generalmente ascendente, acompañada de disminución o ausencia de reflejos osteotendinosos.

En pediatría, es frecuente la afectación de los nervios sensitivos y autónomos, produciendo dolor y parestesias.

El principal agente etiológico es el *Campylobacter jejuni*, aunque se describieron como probables etiologías agentes virales dentro de los que se encuentra CMV 8-22% , EB 2-10%, Herpes Zoster, H1N1; Agentes Bacterianos: *Mycoplasma Pneumoniae*, *Haemophilus Influenzae*.<sup>6</sup>

Existen estudios que describen asociación entre Síndrome Guillain Barre e infección por influenza, así como también secundario a vacuna para influenza (H1N1). El riesgo de desarrollarlo es mucho mayor luego de la infección que luego de la aplicación de la vacuna. <sup>3</sup>

En cuanto al virus de influenza se sabe que es

una causa infrecuente de SGB, pero tiene un rol importante durante los brotes de enfermedad. El SGB por influenza se caracteriza por presentar mayor tiempo entre la infección y la enfermedad (media de 15 días).<sup>2</sup>

Si bien el diagnóstico es clínico, existen estudios complementarios que lo apoyan. En el citoquímico del LCR, se observa disociación albúmino/citológica, en la RNM de columna hiper captación de las raíces de los nervios espinales y el EMG puede ser normal al inicio de la enfermedad o presentar disminución en la velocidad de conducción.

Estos tres estudios fueron realizados según el protocolo de diagnóstico y manejo de Parálisis Flácida Aguda (PFA) del HNRG<sup>7</sup>, resultando compatibles con GB. Con el fin de determinar la etiología se realizó PCR de secreciones nasofaríngeas con rescate de H1N1, muestra de Materia Fecal para cultivo y virológico con resultado negativo. Todas las muestras también se enviaron al Instituto Malbrán para realizar vigilancia epidemiológica.

Dadas las características clínicas y los resultados de los exámenes complementarios, los planteos diagnósticos fueron SGB y PFA por enterovirus, con el aislamiento de virus influenza H1N1 se asumió el cuadro como SGB secundario a H1N1.

El tratamiento se realiza con Inmunoglobulina endovenosa a 2gr/kg a pasar en 5 días. Este esquema de tratamiento se asocia a menores recaídas temporarias tempranas, sin modificar el tiempo final de recuperación.<sup>4</sup>

El pronóstico de la enfermedad es bueno, más del 90% presenta una recuperación completa entre los 6 a 12 meses de evolución, y una mortalidad <5%, con un 10-15% secuelas moderadas. La severidad del cuadro clínico es importante como factor pronóstico del Síndrome de Guillain Barre.

La rehabilitación debe comenzar precozmente, la estimulación activa de la musculatura es esencial para evitar o disminuir el grado de atrofia muscular. La kinesioterapia motora tiene como primer objetivo disminuir la severidad de la atrofia muscular que se produce como consecuencia de la parálisis prolongada; usualmente debe mantenerse durante varios meses, o incluso años dependiendo de la severidad de los casos.<sup>1</sup>

## CONCLUSIÓN

Es de suma importancia realizar un abordaje integral en pacientes con Parálisis Flácida Aguda, para poder llegar al diagnóstico adecuado y realizar tratamiento correspondiente dada la gran morbilidad de las patologías que se asocian a este cuadro.

Si bien la presentación clásica (90%) del SGB es una poliradiculopatía sensitiva motora desmielinizante aguda, esta patología tiene diversas formas de presentación clínica. En el caso que se relata, la paciente desarrolló inicialmente parálisis flácida asimétrica, cuando la presentación clínica habitual es bilateral y simétrica.

A su vez la etiología por H1N1 no es frecuente en esta patología. Por lo tanto es importante tener en cuenta, que si bien el GB es una enfermedad poco frecuente pueden existir presentaciones atípicas que dificulten el diagnóstico.

## Agradecimientos

A Médicos de Planta Unidad 5, Servicio de Enfermería del HNRG y Dres. Falk e Iglesias CODEI-HNRG.

Servicio de Neurología del HNRG.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Agrawal S, Peake D, Whitehouse WP I. Management of children with Guillain-Barré syndrome. *Archives of Disease in Childhood - Education and Practice* 2007;92:161-168.
2. Sivadon V, Orlikowski D, Porcher R, et al. Guillain-Barré Syndrome and Influenza Virus Infection. *Clin Infect Dis* 2009; 48 (1): 48-56.
3. Vellozzi C, Iqbal S, Broder K. Guillain-Barre syndrome, influenza, and influenza vaccination: the epidemiologic evidence. *Clinical infectious diseases*, 58(8), 1149-1155.
4. Shahrizaila N, Yuki N. The role of immunotherapy in Guillain-Barre syndrome: understanding the mechanism of action. *Expert Opinion on Pharmacotherapy* 2011 Jul;12(10):1551-60.
5. Yuki N, Hartung HP. Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med*. 2012 Oct 25;367(17):1673.
6. Nordli D, Kaplan S, Shefner J. Epidemiology, clinical features, and diagnosis of Guillain-Barré syndrome in children. En: *UpToDate*, Jun 15, 2016.
7. Protocolo del Manejo de la Parálisis Flácida Aguda. Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez. Año 2016.